

FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY
1899-1900

N° 34.

DE
L'ABSENCE CONGÉNITALE
DU
PÉRONÉ

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Samedi 21 Juillet 1900, à 3 h.

POUR OBTENIR LE GRADE DE

Docteur en Médecine

PAR

Dimitri DIMITRIEFF

Né à Choumla (Bulgarie), le 26 Septembre 1868

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :	{	MM. GROSS	professeur.....	} <i>Président.</i>	
		HERRGOTT	professeur.....		
		ANDRÉ	agrégé.....		} <i>Juges.</i>
		FROELICH	agrégé.....		

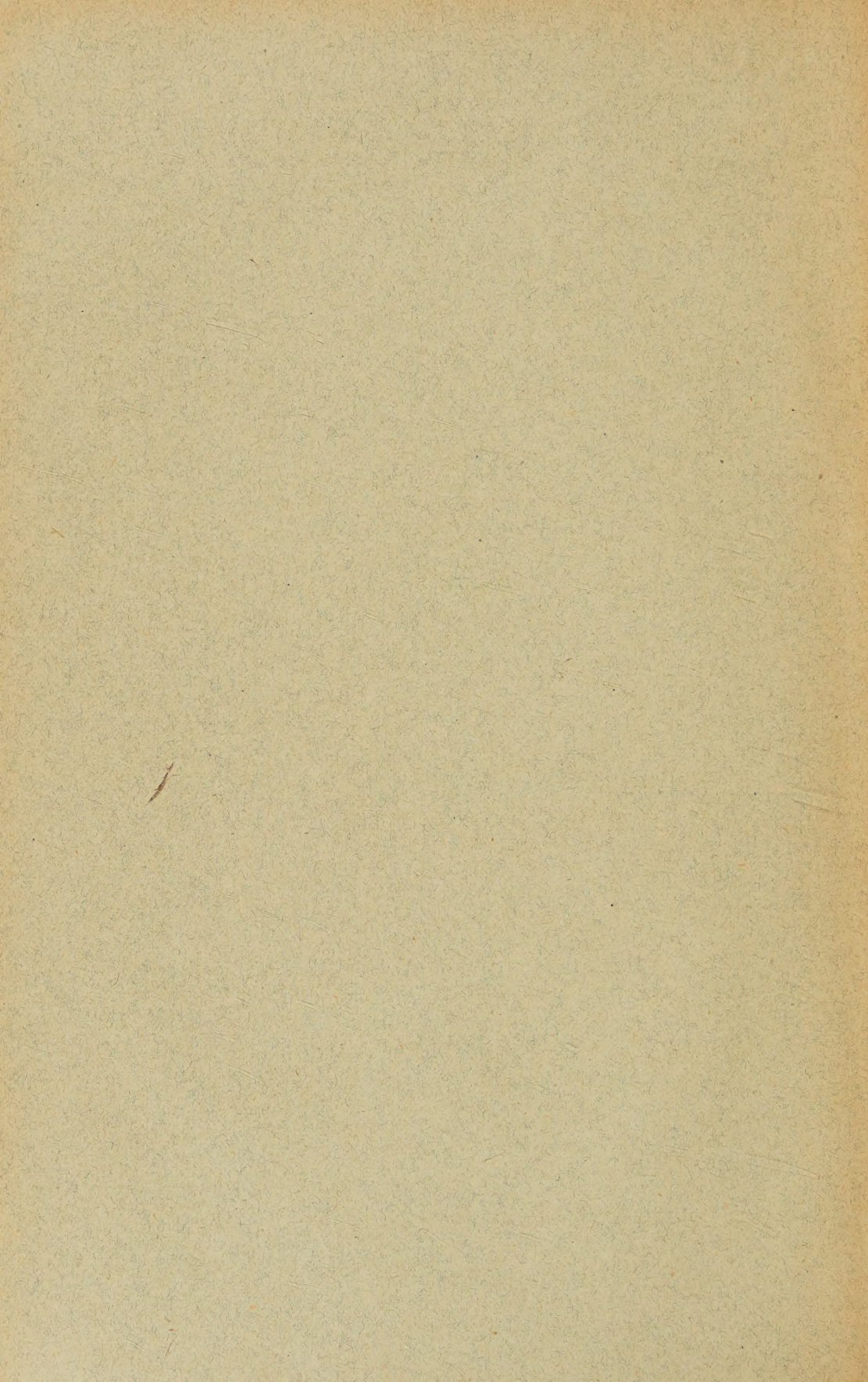
Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

A. CREPIN-LEBLOND, IMPRIMEUR-ÉDITEUR

21, RUE SAINT-DIZIER, 40, RUE DES DOMINICAINS
(Passage du Casino)

1900





Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY
1899-1900

N° 34.

DE
L'ABSENCE CONGÉNITALE
DU
P É R O N É

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Samedi 21 Juillet 1900, à 3 h.

POUR OBTENIR LE GRADE DE

Docteur en Médecine

PAR

Dimitri DIMITRIEFF

Né à Choumla (Bulgarie), le 26 Septembre 1868

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :	{	MM. GROSS	professeur.....	} <i>Président.</i>	
		HERRGOTT	professeur.....		
		ANDRÉ	agrégé.....		} <i>Juges.</i>
		FRÖELICH	agrégé.....		

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.



NANCY

A. CREPIN-LEBLOND, IMPRIMEUR-ÉDITEUR

21, RUE SAINT-DIZIER, 40, RUE DES DOMINICAINS

(Passage du Castao)

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

Doyen : M. GROSS *, I.

Assesseur : M. BERNHEIM *, I.

Professeurs honoraires : MM. HERRGOTT *, I, HECHT *, I, BEAUNIS *, I.

Clinique médicale.....	M. BERNHEIM *, I, professeur.
Clinique chirurgicale.....	M. GROSS *, I, professeur.
Physique médicale.....	M. CHARPENTIER, I, professeur.
Médecine opératoire.....	M. CHRÉTIEN, I, professeur.
Clinique chirurgicale.....	M. WEISS, I, professeur.
Chimie médicale et toxicologie.....	M. GARNIER, I, professeur.
Clinique médicale.....	M. SPILLMANN, I, professeur.
Clinique obstétricale et Accouche- ments.....	M. A. HERRGOTT, I, professeur.
Médecine légale.....	M. E. DEMANGE, I, professeur.
Hygiène.....	M. MACÉ, I, professeur.
Thérapeutique et Matière médicale....	M. SCHMITT, I, professeur.
Anatomie pathologique.....	M. BARABAN, I, professeur.
Anatomie descriptive.....	M. NICOLAS, I, professeur.
Physiologie.....	M. MEYER, A, professeur.
Pathologie gén. et Pathologie interne.	M. SIMON, I, professeur.
Histologie.....	M. PRENANT, I, professeur.
Histoire naturelle médicale.....	M. VUILLEMIN, A, professeur.
Clinique ophtalmologique.....	M. RÖHMER, I, professeur.

Cours complémentaires

Clinique des maladies des vieillards...	M. P. PARISOT, I, agrégé libre, ch. du cours.
Clinique des maladies des enfants.....	M. HAUSHALTER, I, agrégé, chargé du cours.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.....	M. FÉVRIER, *, A, agrégé, ch. du cours.
Accouchements.....	M. SCHUHL, A, agrégé, ch. du cours.
Pathologie externe.....	M. VAUTRIN, A, agrégé libre, ch. du cours.

Agrégés en exercice

MM. GUÉRIN, I.	MM. ETIENNE.	MM. JACQUES, A.
HAUSHALTER, I.	ZILGIEN.	LAMBERT.
FÉVRIER, *, A.	FROELICH, A.	BOUIN.
GUILLOZ, A.	SCHUHL, A.	ANDRÉ.

Agrégés libres : MM. SCHLAGDENHAUFFEN, *, I, VAUTRIN, A, REMY, A,
P. PARISOT, I.

M. F. LAMBERT DES CILLEULS, (M), A, Secrétaire.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.

INTRODUCTION

Pendant les grandes vacances dernières on amenait dans le service de M. Frœlich un jeune enfant présentant une notable malformation de la jambe et du pied droits, et notamment une absence complète congénitale du péroné. L'observation en a été publiée dans la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie* de janvier 1900, par M. Frœlich. Notre maître, après nous avoir fait remarquer l'intérêt que présentait cette question, combien surtout sa pathogénie était obscure et discutée, nous conseilla de prendre cette observation comme sujet de notre thèse inaugurale. Nous avons accepté d'autant plus volontiers que, dans ce cas, on constatait un fait destiné à jeter un jour nouveau sur la question, à savoir l'intégrité du tibia.

Avant d'aborder notre sujet, nous saisissons avec empressement l'occasion qui nous est offerte d'adresser à tous nos maîtres de la Faculté nos plus vifs remerciements pour les leçons et les conseils qu'ils nous ont prodigués pendant nos années d'études.

Nous prions particulièrement M. le Professeur Gross d'agréer l'expression de notre reconnaissance pour l'honneur

qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Quant à M. Frœlich, qu'il reçoive ici l'expression de toute notre gratitude pour les conseils qu'il n'a cessé de nous donner au cours de ce travail, et qu'il soit persuadé que nous n'oublierons jamais ses savantes leçons cliniques.

Monsieur le Secrétaire Des Cilleuls nous a, à maintes reprises, témoigné beaucoup d'intérêt ; qu'il reçoive ici l'expression de toute notre reconnaissance.

Nous remercions également tous ceux de nos amis qui ont bien voulu s'intéresser à nous pendant notre séjour à la Faculté, et surtout notre camarade Ed. Clause, dont la connaissance de la langue allemande et le dévouement nous ont été particulièrement utiles et précieux, pendant que nous rédigeons notre thèse.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Ce n'est que depuis notre siècle que les malformations congénitales, notamment celles qui intéressent les membres, ont été l'objet d'études et de recherches un peu sérieuses. Pendant longtemps elles avaient été considérées comme des « *lusus naturæ* » ou des œuvres plus ou moins diaboliques. On n'en avait fait aucune description approfondie ni détaillée, on n'en avait donné aucune explication plausible. Ce n'est qu'au commencement de ce siècle que Meckel, en 1812, en fit mention dans son traité d'anatomie pathologique. Sur notre cas particulier d'absence congénitale du péroné, il résumait ce qu'il savait en ces termes : Sans parler des absences complètes d'un membre, comme d'un bras ou d'une jambe entiers, il existe encore, assez rarement il est vrai, des absences partielles ne concernant qu'un seul os, et particulièrement le péroné. L'attention une fois attirée sur cette malformation, les observations se multiplièrent et déjà dans l'ouvrage de Gurlt (1857) qui parut vers le milieu de notre siècle, on en trouvait une description assez soignée.

Plus tard, l'absence congénitale du péroné devint l'objet de nombreux travaux ; mais elle fut longtemps confondue avec ce que l'on appelait fracture intra-utérine du tibia et décrite sous ce nom. C'est la dénomination qu'emploient successivement *Ithen* (1885), *Vilcoq* (1888). Quelques années plus tard *Heydenreich* en publia une fort bonne description dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*. Dans la première édition de son livre, *Hoffa* en comptait déjà quarante exemples. Depuis lors, ce chiffre a beaucoup augmenté, il a été porté à quatre-vingts par *Kümmel* (1895) et enfin tout dernièrement *Haudeck* a pu en rassembler quatre-vingt-dix-sept observations.

Depuis, plusieurs cas nouveaux ont été relatés par *Kir-
maisson* (1898) dans son traité des maladies chirurgicales
d'origine congénitale, par *Delanglade* (1898) dans la *Revue
mensuelle des maladies de l'enfance*, par *Boinet* (1899)
dans la *Revue d'orthopédie*. En même temps on avait remar-
qué, et *Hoffa* qui avait porté le nombre de ses observations
à 103, avait connu ce point non signalé encore, que l'on
pouvait avoir des cas d'absence du péroné, avec tibia intact.
C'est alors que *M. Frælich* crut devoir publier la relation
d'un cas nouveau, où l'on constatait cette intégrité du tibia
(*Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, janvier
1900) et nous conseilla de faire notre thèse sur ce sujet,
car, selon lui, cette observation était de nature à trancher
d'une façon formelle la question encore discutée de la rela-
tion de l'absence congénitale du péroné avec les soi-disant
fractures intra-utérines du tibia. Après quelques mots
d'embryologie, nous allons donc étudier cette question.

CHAPITRE II

Développement des membres.

Jusqu'à la fin de la troisième semaine de la vie embryonnaire, on n'aperçoit aucun vestige de ce que sera le futur membre. Ce n'est qu'à partir de ce moment que l'on voit apparaître à la hauteur du cœur pour les membres supérieurs et au niveau de l'anus pour les membres inférieurs, deux bourgeons arrondis desquels dériveront les quatre membres. Ces bourgeons ne sont que l'épaississement des deux extrémités de la crête de Wolff.

A mesure qu'ils se développent en longueur, leur base d'implantation se rétrécit et leur extrémité libre s'élargit, puis le tout s'incurve sur l'abdomen de sorte qu'à la fin de la quatrième semaine, le membre a la forme d'une sorte de palette à manche très court.

A la cinquième semaine apparaissent deux étranglements entre la racine du membre et la palette, délimitant une pièce intermédiaire. Dès ce moment l'ébauche du membre est formée : la palette donnera la main ou le pied, la pièce intermédiaire donnera l'avant-bras ou la jambe, la racine

sera le bras ou la cuisse. L'extrémité libre de la palette forme un bourrelet nommé bourrelet digital, qui formera les doigts ou les orteils. Le développement des membres abdominaux est toujours en retard sur celui des membres thoraciques.

A la fin de la sixième semaine de la vie embryonnaire, l'ébauche des membres est terminée et offre sa forme définitive. Le bourrelet digital porte quatre sillons répondant aux espaces interdigitaux ; puis son angle supérieur s'accroît pour former le pouce. Il est à noter qu'il y a tendance au groupement des doigts ou des orteils en trois séries ; les deux sillons séparant l'annulaire du médius (ou les deux orteils externes du troisième) et l'index du pouce (ou le gros orteil de son voisin) étant plus prononcés que les autres.

Vers la même époque, le bourrelet de Wolff, primitivement formé par la somatopleure, s'épaissit. Cet épaississement est dû à l'interposition entre ses deux feuillets (ectoderme et mesoderme pariétal) de tissu mésenchymateux, destiné à former le blastème axial du membre. Le mésoderme pariétal fournit les muscles du membre, puis il y pénètre des vaisseaux et des nerfs, venus du tube nerveux de l'embryon.

Vers le deuxième mois le blastème axial se différencie et produit des segments cartilagineux, indépendants les uns des autres, commençant à la racine du bourgeon et s'étendant vers son extrémité libre. Ce sont ces segments qui formeront le squelette du membre. Il est à noter que jusque là les doigts sont reliés entre eux par une membrane produisant un aspect semblable à celui que donne la syndactylie.

A neuf semaines, les différents segments des membres existent, sans avoir toutefois leurs proportions relatives normales. A ce moment se manifestent aussi la saillie du calcaneum et l'angle tibio-tarsien.

Cet aperçu embryologique résume l'opinion de la majorité des auteurs qui ont étudié la question. On peut néanmoins rappeler ici la théorie émise par Lorenz, Wolfermann, Charpy, Rasimowsky. Ces auteurs auraient montré le groupement anatomique, fonctionnel et évolutif de ce qu'ils appellent la colonne externe du pied, formée par les quatrième, cinquième métatarsiens, le cuboïde et le calcaneum. Le péroné semblerait solidaire de l'existence de ces osselets, il existe en effet ou disparaît avec eux chez certains animaux. (Solipèdes ruminants) [1].

Quoi qu'il en soit, de tout ce que nous venons de dire, on peut conclure que vers la fin du deuxième mois de la vie embryonnaire, le membre a son aspect définitif, quoique le squelette soit encore cartilagineux. L'ossification ne commence en effet qu'à partir du troisième mois. C'est donc vers la fin de ce deuxième mois que devra agir la cause qui entrave le développement du membre atteint de la malformation qui nous occupe, c'est-à-dire avant que le squelette ne se soit ossifié, sans cela il faudrait admettre qu'un os déjà développé s'est résorbé, ce qui est impossible.

(1) FROELICH.

CHAPITRE III

Description anatomique et anatomie pathologique.

Pendant longtemps on a assimilé l'absence congénitale du péroné et la fracture intra-utérine du tibia. A ces deux malformations, on ne consacrait qu'une seule et même description. Or ce sont là deux choses bien différentes, nullement solidaires l'une de l'autre, ainsi que nous l'établirons dans notre chapitre consacré à l'étiologie. L'absence congénitale du péroné est une affection tout à fait indépendante, bien définie, présentant des caractères propres, qu'elle s'accompagne ou non de malformation du tibia.

Avant d'aborder l'étude des caractères de cette malformation, nous ferons remarquer que l'absence totale du péroné est plus fréquente que l'absence partielle et qu'elle porte plussouvent sur un seul des deux membres inférieurs que sur les deux à la fois.

Les caractères de cette affection sont très frappants ; on note tout d'abord une certaine atrophie de la jambe malade et quelquefois même de la cuisse du même côté. Cette

atrophie s'accompagne d'un raccourcissement du membre malade par rapport au membre sain. Dans les cas où le tibia est incurvé, cet os forme un angle plus ou moins prononcé dont le sommet est le plus souvent au tiers inférieur. Le sommet de cet angle est tourné en avant, quelquefois en avant et dedans, très rarement en avant et en dehors. A son niveau on constate une cicatrice déprimée. Dans les cas où le tibia est intact, la jambe est parfaitement droite. Un caractère plus important est donné par la position du pied. Les muscles des régions jambière externe et antérieure sont mous, flasques, peu développés et en état d'infériorité comparés aux groupes musculaires antagonistes. Parmi ces derniers, le triceps sural en particulier, est dur, résistant, rétracté, et le tendon d'Achille fait une forte saillie sous la peau. Ces muscles postérieurs par leur rétraction extrême, qui est jointe à l'absence de malléole externe, donnent au pied une déviation en valgus-équin tout à fait caractéristique. L'équinisme est dans quelques cas tellement forcé, que la face dorsale du pied se continue presque directement avec la face antérieure de la jambe. Les muscles péroniers, incomplètement développés, notablement raccourcis dans presque tous les cas, contribuent avec l'incurvation du tibia à angle tourné en dedans, à mettre le pied en valgus. En même temps que cette déviation du pied en dehors, on constate dans presque tous les cas l'absence d'un ou de plusieurs orteils, surtout des orteils externes, ainsi que des métatarsiens correspondants. Les cas de déviation du pied en varus ou en varus équin coïncidant avec une déviation du tibia à angle tourné vers le dehors (Erlich, obs. 45, Hildemann, obs. 59, Monsengeil, obs. 29, Brodhurst, obs. 51), sont tout à fait rares, de même que les orteils se

trouvent exceptionnellement en nombre normal ; il est encore plus rare de trouver des orteils surajoutés. Quelquefois les orteils sont palmés.

A l'absence congénitale du péroné, on trouve fréquemment associées d'autres malformations. Outre le raccourcissement de la cuisse du côté malade, trouvé dans beaucoup de cas, on peut avoir aussi le genu valgum, l'absence ou le développement incomplet de la rotule, que Haudeck avait trouvés 17 fois sur 97, enfin la luxation de la hanche. Comme autres troubles de développement plus éloignés, on a noté la perforation du voile du palais, le bec de lièvre et des malformations notables du membre supérieur.

Quelques autopsies de cas d'absence congénitale du péroné ont été faites. On a trouvé le plus fréquemment un manque absolu de péroné ; dans quelques cas d'absence partielle il n'existait de cet os que quelques traces tout à fait rudimentaires, correspondant le plus souvent à ce qui aurait dû être la tête du péroné. Plus rarement on trouvait la partie inférieure, correspondant à la malléole externe (Wagstaff, obs. 55, Wolkmann, obs. 57, Braun, obs. 58, Hildemann, obs. 59). Cet arrêt de développement n'atteignait pas uniquement le péroné, mais s'étendait aussi aux groupes musculaires prenant leur insertion sur l'os atrophié ou absent. Dans un cas cité par Boinet, cette atrophie des muscles était très prononcée. Le péroné, complètement absent, était remplacé par une bride fibreuse ; les péroniers latéraux étaient très grêles ; les muscles jambier antérieur, long extenseur du gros orteil, extenseur commun des orteils très peu développés.

Du côté du ligament interosseux, il n'y a en général rien

de particulier à signaler. Dans les autopsies qu'on a faites, les vaisseaux et les nerfs étaient normaux (Kirmisson). Le tibia présente souvent l'incurvation que l'on connaît, mais à ce niveau on ne relève aucune trace de cal. L'examen microscopique de la peau, d'aspect cicatriciel, qui recouvre le sommet de l'angle formé par la courbure du tibia, ne permet pas de retrouver les éléments constitutants de la peau. D'après Haudeck « on ne trouve plus là que quelques glomérules glandulaires aplatis. En un mot, on a là les caractères d'une atrophie de la peau par suite d'une pression exercée de dehors en dedans et non d'une cicatrice véritable ». Les surfaces articulaires du tibia sont en outre augmentées de volume.

L'articulation tibio-tarsienne est constituée d'une part par le tibia, d'autre part par une surface arrondie formée par l'astragale. Cet os est quelquefois normal, mais le plus souvent on a de la peine à y trouver la poulie astragalienne. Fréquemment on ne trouve au tarse qu'un seul os, représentant le calcaneum, l'astragale et le scaphoïde fusionnés. Le cuboïde est absent dans presque tous les cas. Les cunéiformes existent presque toujours à l'exception du troisième qui peut manquer. Dans quelques cas, ces trois os sont fusionnés en un seul (obs. 1).

Dans bien des cas, l'articulation du genou est le siège de malformations notables. Dans un cas cité par Kirmisson, « le condyle externe est tout à fait effacé, le condyle interne est au contraire très saillant. L'excavation intercondylienne n'existe pas ; les ligaments croisés sont absents ; seul un petit ligament adipeux se détachant de la surface articulaire du tibia peut être considéré comme une trace de ces ligaments. Le diamètre transverse des surfaces articulaires du

tibia et du fémur est très augmenté de volume. Les ménisques interarticulaires sont reliés à leur partie antérieure par le bourrelet adipeux plus développé qu'à l'état normal ».

Tels sont les principaux caractères de l'absence congénitale du péroné ; on les retrouvera dans le cours de nos observations. L'incurvation du tibia a perdu, on l'a vu, de son importance. Elle ne doit plus être identifiée, comme lésion à la malformation qui nous occupe. Elle n'en est qu'un accessoire non indispensable, puisqu'on a trouvé des cas (Hoffa, Frœlich, Samter), où cette courbure n'existait pas.

L'absence du péroné et de la colonne externe du pied peut être rapprochée de l'absence du tibia et du premier métatarsien, qui est un peu plus rare, de l'absence du cubitus et de l'auriculaire qui est exceptionnelle, mais dont Mencièrre a radiographié un cas recueilli dans le service de Broca, de l'absence du radius et du premier métacarpien, la plus fréquente de ces malformations.

CHAPITRE IV

Pathologie et Etiologie

Toutes sortes d'hypothèses ont été émises pour chercher à expliquer l'absence congénitale du péroné, toutes sortes d'influences ont été invoquées, jusqu'à celle du diable, des envies des femmes enceintes, des difformités plus ou moins repoussantes qui auraient pu se trouver sous leurs yeux. Laissant de côté ces explications engendrées par la superstition de nos ancêtres, nous ne nous occuperons que de celles qui offrent un caractère réellement scientifique.

Pour Meckel, toutes les malformations étaient dues à une altération de la force végétative de l'embryon, à une déviation de cette force du type spécifique qu'elle devait produire. Quand un membre manquait complètement ou en partie, la force créatrice avait alors cessé de se manifester, il y avait eu arrêt de développement. D'après le même auteur les causes qui avaient amené ces divers troubles, étaient dues à des influences venant des ovaires, des trompes, de l'utérus ou de la trop faible quantité de liquide amniotique, plutôt qu'à un vice de l'embryon lui-même,

qui abandonné à lui-même, non troublé dans son évolution par des influences étrangères et nocives, se serait développé normalement. Ces influences nuisibles, ajoutait-il, n'auraient pu avoir une action réellement efficace que dans les tous premiers temps de la vie embryonnaire, vers le deuxième mois, alors que les différents organes n'ont encore reçu qu'une ébauche incomplète.

Meckel rejetait donc toute hypothèse de troubles apportés par des causes mécaniques venues de l'extérieur ; toutes les causes qu'il reconnaissait, comme ayant pu influencer d'une façon nuisible le développement de l'embryon étaient d'ordre plutôt dynamique et ne concernaient que des troubles de la force végétative de l'embryon et de ses enveloppes ou un arrêt de développement de cette force.

Forster ne voulait pas non plus admettre comme causes de malformations congénitales les troubles apportés par des influences extérieures, occasionnelles ; selon lui, de semblables désordres ne pouvaient devoir leur origine, qu'à des influences purement internes, agissant toujours de la même façon et finissant par altérer le développement de l'embryon ou par l'arrêter partiellement.

Geoffroy Saint-Hilaire avait cherché à une certaine époque à expliquer la formation de toutes les monstruosité simples, par des adhérences de l'embryon à ses enveloppes. On lit, dans un de ses mémoires, cette phrase : « Chez les autres monstres nous observons souvent des pieds bots et jusqu'à des avortements des doigts. Tels sont autant d'effets de la contrainte imposée à ces fœtus par les brides qui se rattachent aux membranes de l'œuf : retenus sans mouvement et toujours enroulés de la même façon, ils croissent sous l'action pénétrante de cette situation pénible et

prolongée. » Certes Geoffroy Saint-Hilaire avait bien vu, mais il n'avait vu qu'un côté de la question, car dans un grand nombre de cas, l'embryon n'est point adhérent aux membranes de l'œuf, bien que comprimé par elles.

Plus tard, les auteurs qui étudièrent la question, se montrèrent moins absolus et admirèrent que des causes mécaniques, des traumatismes par exemple, pouvaient donner naissance à des malformations congénitales.

C'est de cette époque que datent les théories qui identifiaient les fractures intra-utérines et les absences congénitales du péroné. Dans la thèse de Vilcoq sur les fractures intra-utérines du tibia, on peut lire en effet : Une mention spéciale doit être faite à propos de l'absence complète ou partielle du péroné, qui est un des caractères les plus constants et les plus intéressants de l'histoire de ces fractures intra-utérines.

L'absence congénitale du péroné était donc, d'après lui, sous la dépendance d'une fracture intra-utérine du tibia, préexistante. Avant de discuter l'existence de ces fractures et les raisons qu'on leur donnait, nous ferons remarquer que si l'on trouve des cas de soi-disant fractures intra-utérines du tibia avec absence du péroné, on en trouve également dans lesquels cette fracture ne s'accompagnait d'aucun trouble du squelette, et les cas de tibias incurvés, par suite d'une fracture intra-utérine et s'accompagnant d'un péroné et d'un tarse absolument normaux sont loin d'être rares. En outre, de même que l'on trouve des tibias incurvés accompagnés d'un péroné normal, on a des observations de cas d'absence congénitale du péroné où le tibia est resté parfaitement droit (obs. I, Fraeulich ; obs. V, Samter, Hohl, Hoffa).

Il est donc absolument inexact de considérer l'absence du péroné, comme dépendant de lésions préexistantes du tibia, car avec un tibia sain on peut avoir un péroné absent ou mal formé, et avec un tibia mal conformé on peut avoir un péroné sain (Kirmisson). Tout ce qui reste de la théorie de Vilcoq et des auteurs qui l'ont adoptée, c'est qu'il y a quelquefois coïncidence des lésions du péroné et du tibia ; elles ne sont nullement entre elles dans une relation de cause à effet.

Ces fractures intra-utérines du tibia existent-elles d'ailleurs réellement. D'après une hypothèse émise par Fricke (thèse de Bonn, 1887), hypothèse qui est d'ailleurs sujette à discussion et que nous ne citons que pour mémoire, l'incurvation du tibia ne serait nullement due à une ancienne fracture. Cet auteur considère cette inflexion comme étant normale vers la cinquième ou sixième semaine. Plus tard, le péroné en se développant serait chargé de redresser le tibia. Il devient dès lors facile d'expliquer que dans les cas d'absence du péroné, le tibia soit resté incurvé. On sait aussi que le péroné absent est très souvent remplacé par une corde fibreuse, cette corde qui sous-tend pour ainsi dire le tibia, étant très inextensible, peut exercer sur lui une traction qui aurait pour résultat de le courber. Une autre opinion est celle de Saint-Cyr, dans sa thèse des fractures intra-utérines de la jambe. Il y rattache l'incurvation du tibia à une altération primitive de l'os et à l'action des muscles du mollet et du tendon d'Achille plutôt qu'à une véritable fracture.

En outre, le plus souvent au niveau de l'inflexion du tibia, ni le palper, ni la radiographie, ne montrent de trace de cal. La dépression cicatricielle de la peau, sur l'angle de

la courbure du tibia, dont on a fait un argument, n'a pas non plus toute la valeur qu'on a voulu lui donner. On trouve des cicatrices semblables dans des cas où l'existence d'une fracture ne saurait être admise. Dans les cas de main bote, par exemple, avec absence du radius, on rencontre une cicatrice semblable. De plus, dans un cas de Hoffa, et qui a servi de base au travail de Haudeck, l'examen microscopique de cette peau, d'aspect pseudo-cicatriciel a été fait, on y a trouvé les éléments d'une atrophie de la peau, nullement ceux d'une cicatrice. Il est d'ailleurs difficile, en admettant l'hypothèse d'une fracture intra-utérine, de croire que les fragments osseux ayant perforé la peau, n'aient pu léser en rien les enveloppes de l'œuf, ni l'utérus et troubler ainsi la grossesse.

Un autre argument contre l'hypothèse qui voit dans la fracture intra-utérine du tibia, la cause des diverses malformations qui peuvent atteindre le péroné, est tiré de l'atrophie souvent très manifeste du membre inférieur. Cette atrophie peu prononcée quelquefois, peut être dans certains cas si forte que la cuisse et la jambe réunies, ne sont plus représentées que par un simple moignon. L'existence d'une fracture intra-utérine est absolument incapable de nous rendre compte d'une atrophie portée à un pareil degré.

La bilatéralité et la symétrie de la malformation que nous étudions, la coïncidence avec celle d'un autre vice de conformation (tel que l'hypospadias et le bec de lièvre) sont aussi des arguments nouveaux, établissant que l'on ne peut expliquer par une cause accidentelle, que l'on nomme fracture intra-utérine du tibia, l'absence congénitale du péroné et les autres malformations de la jambe ou du corps en général.

Quelle cause donnait-on à ces soi-disant fractures intra-utérines du tibia ? un traumatisme subi par l'enfant dans le sein de la mère. Ce traumatisme sur qui l'on veut faire retomber tout le mal, manque dans beaucoup d'observations. Quand par hasard on l'a noté, il ne s'agit que de simples chutes ou chocs, n'ayant même pas causé de phénomènes immédiats, ni nécessité le repos, n'ayant pu en tout cas amener de fractures, ou bien ce traumatisme s'est produit au septième mois (Ithen, obs. XXVIII), ou sixième mois (Monsengeil, obs. XXIX), ou même au quatrième mois. En admettant même que ces traumatismes aient pu produire une fracture, ils ne sauraient en tout cas rendre compte de l'absence du péroné, qui à cette période de la vie embryonnaire, est déjà complètement développé.

L'ancienne théorie est donc fausse et n'explique rien, il faut admettre que dans le cas d'absence congénitale du péroné, nous sommes en face d'un arrêt de développement. Quelle est la cause de cet arrêt de développement ? Quelle explication pouvons-nous substituer à l'hypothèse de fracture intra-utérine du tibia dont nous venons de montrer la fausseté ? On a voulu trouver cette explication dans un mauvais fonctionnement des nerfs ayant amené des troubles trophiques. Or, au deuxième mois, les nerfs ne sont pas encore formés, leur développement suit dans les membres une marche parallèle à celle que suivent les autres parties (os, muscles, vaisseaux). Le développement plus ou moins parfait de ces nerfs ne peut donc en rien influencer l'évolution du membre où ils se trouvent, évolution qui est contemporaine de la leur et non sous sa dépendance.

La théorie qui nous paraît la mieux établie est celle de Dareste.

D'après ses recherches, l'étiologie la plus générale que l'on puisse invoquer est l'étroitesse du capuchon amniotique. L'amnios arrêté dans son développement, comprime les parties de l'embryon sur lesquelles il s'applique. Or cette compression survenant lorsque le corps de l'embryon n'est encore constitué que par des cellules homogènes, où l'on ne distingue encore ni os ni cartilage, on comprend facilement comment une cause mécanique, même légère, agissant sur des éléments aussi fragiles, pourra amener de grands désordres dans leur développement ultérieur. D'après Dareste, la compression exercée par l'amnios détermine trois sortes d'effets tantôt isolés, tantôt associés, des arrêts de développement, des déviations et des soudures. On aurait donc là l'explication des absences congénitales du péroné, des inflexions du tibia, de la soudure des os du tarse que l'on trouve fréquemment dans nos observations, de la syndactylie et de bien d'autres malformations encore.

A cette étroitesse du capuchon amniotique correspond souvent une faible quantité de liquide amniotique (notamment dans l'obs. de Segelken) d'où adhérences de l'embryon avec ses enveloppes, adhérences assez fortes pour devenir quelquefois de véritables brides; d'où compressions, tractions, difformités multiples. Ces adhérences et ces brides prises par certains auteurs comme un résultat dû à la production d'une lymphe plastique, analogue à celle qui produit les brides de la pleurésie, sont plutôt le résultat d'une inflammation de la membrane amniotique ou de l'embryon (Virchow).

Cette inflammation serait peut-être due à un traumatisme de la mère. Un contact prolongé de la membrane amniotique avec l'embryon, dans les cas où le liquide de l'amnios n'existe pas encore (avant la troisième semaine) ou tarde à se produire, peut aussi amener des adhérences. Le cordon ombilical prend une part insignifiante dans les compressions intra-utérines, car il est trop long pour s'enrouler autour d'un membre d'une façon assez serrée, pour en gêner le développement.

Si l'on suppose que la compression de l'amnios s'exerce vers le deuxième mois, à un moment où les membres ont déjà subi leur mouvement de torsion autour de l'axe longitudinal, le péroné se trouvera dirigé en dehors. On comprend alors aisément que le résultat de cette compression puisse être l'absence du péroné, des métatarsiens et des orteils externes.

On peut de même expliquer par ces phénomènes de compression et d'adhérence de brides amniotiques, la petite dépression cicatricielle qu'on note, dans tous les cas, sur le tibia.

On doit donc chercher dans ces compressions et dans ces brides amniotiques, atrophiant certains éléments anatomiques et mettant obstacle à leur développement ultérieur, la cause de l'absence congénitale du péroné.

Connaît-on des causes prédisposant à cette malformation? Là-dessus il est difficile de se prononcer. On a incriminé l'hérédité. Dans une de nos observations son action est indiscutable (Wolkmann, obs. LVII). Il semble cependant qu'en général on ne doive pas lui accorder une grande influence. On a également cherché quelle pourrait être l'action de la syphilis. Il est évident que cette maladie peut

provoquer une certaine dystrophie des os. Toutefois dans nos observations elle n'a été notée qu'une fois et encore elle n'était que probable. On est allé jusqu'à incriminer la chaleur, en se basant sur ce fait que dans les pays chauds les amputations congénitales des orteils sont très fréquentes (Ainhum).

On a dit aussi que les malformations congénitales se produisaient fréquemment chez les filles mères. Nous en avons, en effet, quelques cas dans nos observations. Leurs bassins de primipares en sont-ils responsables, ou bien doit-on penser à des manœuvres abortives qui auraient eu pour effet de contrarier la grossesse ? C'est une question difficile à résoudre.

Le rachitisme qui pourrait expliquer des malformations osseuses, ne peut non plus entrer en ligne de compte quand il s'agit d'absence congénitale d'un os.

On voit donc que la théorie de Dareste est encore celle qui mérite le plus d'attirer l'attention, puisque tout en étant la plus logique et la plus démontrée (elle repose en effet sur les recherches tératologiques de M. Dareste et sur l'examen de quelques fœtus monstrueux) elle permet d'expliquer toutes les malformations congénitales des membres.

CHAPITRE V

Symptomalogie et Diagnostic.

Ainsi qu'on l'a vu dans notre chapitre consacré à la description des caractères de l'absence congénitale du péroné, les symptômes qui peuvent faire deviner cette affection et dans la suite en prouver l'existence sont très nombreux.

L'aspect de la jambe qui porte cette malformation peut déjà à lui seul mettre sur la voie du diagnostic. Cette jambe est amaigrie, atrophiée surtout du côté antérieur externe ; la cuisse du même côté présente quelquefois, elle aussi, ces caractères.

Le membre inférieur est raccourci plus ou moins notablement et, signe presque pathognomonique, se termine par un pied équin, souvent valgus rarement varus. Ce pied présente presque toujours des difformités, telles que l'absence d'un ou de plusieurs orteils et de leur métatarsien, de la syndactylie, etc. En outre le raccourcissement de la jambe s'accompagne dans bien des cas (et c'est là qu'on doit presque toujours chercher la cause de ce raccourcis-

sement) d'une incurvation du tibia, qui est normal dans d'autres cas. Cette incurvation du tibia présente au sommet de l'angle qu'elle forme, une petite cicatrice déprimée.

Ce sont là autant d'éléments qui doivent faire soupçonner le diagnostic.

Ce diagnostic se confirmera par le palper. On constatera en effet par ce procédé au côté externe de la jambe l'absence plus ou moins complète du péroné, de la tête de cet os ou de la malléole externe. On sentira à sa place un ligament fibreux ou cartilagineux. On décèlera de la même façon l'absence d'un ou des plusieurs os du tarse ou la fusion de ces os.

Enfin dans les cas douteux la radiographie peut rendre de précieux services.

CHAPITRE VI

Pronostic et Traitement.

Le pronostic, dans l'absence congénitale du péroné, est évidemment très variable, suivant que l'atrophie du membre est plus ou moins complète. Dans les cas où le raccourcissement ne dépasse pas quelques centimètres, le membre peut être encore fort utile ; quand la jambe est réduite à un moignon, sa fonction est au contraire évidemment compromise.

Il faut reconnaître le rôle prépondérant dans toutes ces lésions, du système musculaire, car on peut dire avec Delanglade, que l'état fonctionnel d'un membre est lié à celui de son agent actif, le système musculaire ; que l'intégrité de ce dernier suffit parfois à corriger des défauts du squelette, de même que son impuissance peut frapper de stérilité les interventions osseuses les mieux conduites.

En outre le pronostic peut s'aggraver avec les années. Dans un cas cité par Segelken et dû à Braun, un raccour-

cissement presque imperceptible au moment de la naissance, mesurait à l'âge de 17 ans 9 centimètres.

Les indications thérapeutiques qui devront guider dans le traitement de l'absence congénitale du péroné, devront être basées sur la considération des éléments qui entrent dans la composition de ce vice de conformation. Les trois principaux sont : le raccourcissement du membre, la déviation angulaire du tibia, le déjettement du pied en équin valgus ou varus.

Contre le raccourcissement lui-même, on ne peut pas grand chose ; toutefois à l'aide d'un pilon, ou d'une chaussure à semelle surélevée, on arrivera à le diminuer.

Pour ce qui concerne la déviation angulaire du tibia, on pourra y remédier chez de très jeunes enfants par un traitement orthopédique ; un redressement lent pourra être obtenu à l'aide d'appareils et à la suite de manœuvres manuelles ayant eu pour effet de ramener l'os dans sa position normale. Si ces manœuvres restaient sans résultat, on pourrait recourir, ainsi que le conseille Nélaton, à l'ostéoclasie.

Une ostéotomie cunéiforme aurait aussi là son indication. Le redressement du tibia obtenu, on aurait soin d'assurer la consolidation de cet os dans sa position normale par un appareil plâtré ou silicaté et dans la suite, lorsque l'enfant commencerait à marcher, d'affermir cette consolidation en lui faisant porter des souliers à tiges métalliques latérales, remontant jusqu'au genou et remplaçant l'os absent.

Quant au redressement du pied, comment faut-il chercher à l'obtenir ? Quand on a affaire à un tout jeune enfant,

un traitement purement orthopédique peut donner des résultats surprenants.

Dans un cas cité par Delanglade, un enfant de six mois s'était trouvé guéri à la suite de manœuvres manuelles que sa mère lui avait fait subir, sur le conseil du médecin, en attendant que l'enfant fût devenu assez grand pour être en état de supporter une opération chirurgicale. A l'âge d'un an, cet enfant était complètement guéri, sans aucune intervention chirurgicale. Delanglade attribuait toutefois cette guérison à l'intégrité du système musculaire chez cet enfant et à son âge (obs. II).

Or, la règle dans le cas d'absence congénitale du péroné, est que l'on trouve, au contraire, un système musculaire plus ou moins atrophié. De plus, les enfants porteurs de cette difformité sont souvent amenés un peu tard dans les cliniques, alors que leurs tendons se sont souvent déjà rétractés démesurément. Une ténotomie devient alors nécessaire.

Le pied, une fois ramené dans le prolongement de la jambe, sera maintenu dans cette position par un appareil plâtré ; si l'équinisme n'est pas trop prononcé, on pourra le respecter. On diminuera ainsi le raccourcissement de la jambe. Une chaussure à semelle intérieure inclinée achèvera de donner à la jambe malade un fonctionnement se rapprochant le plus possible de celui d'un membre normal. Cependant dans bien des cas d'absence congénitale du péroné, les choses ne se passent pas aussi simplement.

L'astragale, peu développé, n'offre à l'extrémité articulaire inférieure du tibia, qu'une faible surface de contact qui glisse sur elle avec la plus grande facilité ; la malléole péronière n'existant pas, le pied reprend sa position vicieuse

en valgus. En outre, la cicatrisation des tendons des muscles péroniers ramène bientôt, elle aussi, le pied en valgus. C'est dans ces cas que l'on conseille l'arthrodèse tibio-tarsienne. Elle fut pratiquée avec grand succès par Kirmisson, dans un cas qu'il rapporte en ces termes : « J'ai pratiqué d'abord, à la partie postéro-externe du pied, une incision horizontale qui m'a servi à faire la section à ciel ouvert, des péroniers latéraux et du tendon d'Achille ; puis une incision en L est faite au côté interne du membre ; on arrive sur l'extrémité inférieure du tibia, qui forme sous la peau une saillie considérable. Il est impossible de reconnaître ce qui appartient à l'astragale. Cette saillie osseuse du tibia est excisée avec la gouge et le maillet ; on aperçoit alors, dans le fond de la plaie, une surface arrondie, recouverte de cartilage, qui paraît être la surface articulaire de l'astragale considérablement diminuée de volume, et probablement fusionnée avec le calcanéum. Elle est enlevée avec la gouge à main ; on supprime encore, à diverses reprises, de petits copeaux à l'extrémité inférieure du tibia, jusqu'à ce que le pied puisse être amené dans l'axe de la jambe. Le point d'appui fourni par le calcanéum est tellement petit qu'on abandonne l'idée d'enchevillement. La plaie interne est suturée, après excision d'une bourse muqueuse accidentelle, répondant à l'extrémité inférieure du tibia. La plaie externe qui a servi à la ténotomie du tendon d'Achille et des péroniers latéraux est laissée ouverte. Pansement à la gaze iodoformée. Immobilisation du membre à l'aide d'une gouttière plâtrée renforcée d'une attelle externe.

La cicatrisation s'est faite sans incident et le pied s'est maintenu dans la position que l'arthrodèse lui avait donnée.

Au bout de trois mois, l'enfant, muni d'une bottine spéciale dont la semelle est surélevée en dedans avec tuteurs latéraux, commence à marcher avec des béquilles. Deux mois plus tard, il est muni d'un appareil prothétique formant pilon, et destiné à donner au membre gauche une longueur sensiblement égale à celle du droit, Dans ces conditions, il marche assez facilement bien qu'il ait toujours une légère tendance à la déviation du pied droit en dehors. »

Braun pratiquait également cette arthrodèse, en conseillant de laisser le pied dans l'équinisme, on avait ainsi un pilon solide pour la marche.

D'autres opérations ont été pratiquées dans ces derniers temps, notamment celle de Bardenheuer, rapportée par Hoffa et Frœlich. Ce chirurgien reconstituait la mortaise tibio-péronière en fendant l'extrémité inférieure du tibia et fixant dans cette fourche artificielle la partie supérieure de l'astragale. Cette opération ingénieuse pourrait dans certains cas remplacer l'arthrodèse. Toutefois il est probable qu'elle ne présente pas la même solidité.

On voit donc en somme que l'on a dans les cas d'absences congénitales du péroné, un double traitement : orthopédique et chirurgical ; que chacun des deux a ses indications, qu'ils peuvent se suppléer l'un l'autre. On voit aussi que l'usage des chaussures à semelles élevées et même à tiges métalliques latérales au besoin vient encore améliorer le résultat obtenu par ces divers traitements ; enfin que dans les cas où le raccourcissement est absolument trop prononcé (si l'on n'a qu'un moignon par exemple à la place de la jambe) la prothèse reste comme unique ressource.

A côté de ces divers traitements, il faudra veiller à ce

que l'individu malade soit dans les meilleures conditions possible, soigner son état général et combattre par le massage toute atrophie musculaire, qui tendrait à se produire dans ses membres, l'intégrité musculaire étant, nous l'avons vu, un élément indispensable pour la réussite du traitement quel qu'il soit.

CHAPITRE VII

Observations

OBSERVATION I

(Due à l'obligeance de M. le professeur agrégé FROELICH.)

Lucien H..., 3 ans, enfant unique, est amené par sa mère à la clinique de chirurgie orthopédique de Nancy. Sa santé a toujours été excellente, il n'a pas d'antécédents héréditaires intéressants, sauf que sa mère est probablement syphilitique et que c'est une fille-mère.

L'enfant est né avec une malformation portant sur le pied et la jambe droite.

A l'examen, nous constatons que le membre inférieur droit est plus court que le gauche. Le pied est placé fortement en valgus et en équinisme.

Ce pied n'a que trois orteils, les premiers ; ils sont soudés en syndactylie charnue jusqu'à leur extrémité. Le pied, dans sa totalité, a la forme d'une tête de canard.

Sur le côté interne du pied se trouve une bourse séreuse sous un durillon. Cette bourse est placée au dessous d'une entaille osseuse qui est l'astragale et une portion de la malléole tibiale.

La jambe est parfaitement droite, sans la moindre tendance à l'incurvation, comme le montre la radiographie d'autre part.

La jambe droite est plus courte que la gauche ; celle-ci a 19 centimètres depuis l'interligne articulaire jusqu'à la malléole interne, la droite 15 centimètres. La cuisse est également raccourcie de 2 centimètres.

La circonférence des deux segments du membre malformé est diminuée de 3 centimètres.

Sur la moitié antérieure de la jambe, au niveau de la crête du tibia, on voit une cicatrice linéaire, verticale, longue de 1 centimètre. Le pied malformé a 13 centimètres de long, l'autre 16. La circonférence a 11 centimètres, le côté sain 15 centimètres.

En frappant le pied, on constate assez facilement qu'il n'existe que deux métatarsiens, et que des osselets du tarse on ne peut découvrir que le calcanéum fortement attiré en arrière par le tendon d'Achille ; l'astragale est luxé en dedans, et en avant de lui un autre osselet qui est le scaphoïde. Le tibia est parfaitement droit et normal et le péroné absent dans sa totalité.

Toutes ces constatations sont confirmées par l'épreuve radiographique d'autre part.

Le tendon d'Achille est fortement rétracté, les autres muscles sont diminués de volume, les jambiers fortement atrophiés.

L'enfant appuie sur le sol par le bord interne de son moignon de pied, au niveau du durillon que nous avons signalé.

Tout le pied est rejeté sur le côté externe par suite de la rotation autour de son axe antéro-postérieur, et sa face externe fait avec la face interne du tibia un angle droit.

La marche est relativement facile, mais avec une claudication excessivement forte due au raccourcissement et à la position vicieuse du pied.

Traitement. — Le traitement que nous avons institué a consisté dans un redressement sous le chloroforme qui a placé le pied en continuité avec la jambe, en respectant l'équinisme et en immobilisation pendant quatre semaines du pied redressé.

Au bout de ce temps, nous avons fait porter à l'enfant une chaussure spéciale avec semelle surélevée en liège. Le redressement

avait allongé le membre de 3 centimètres, en permettant au malade de marcher sur la pointe du pied et la chaussure a compensé le reste du raccourcissement. La marche est bien meilleure, mais il persiste toujours une certaine claudication.

OBSERVATION II

(D^r DELANGLADE. — *L'ectromélie longitudinale externe du membre inférieur* (absence du péroné et du cinquième orteil). — *Revue des maladies de l'enfance*, 1898, XVI, 193-201.)

Paul Sap..., âgé de 6 mois, m'est adressé au dispensaire en août 1896. Ses parents sont bien portants. Ils ne présentent aucune tare héréditaire quelconque. Pas d'autre enfant. Pas de fausse couche. Les débuts de la grossesse ont été très pénibles. Vomissements incessants. La mère dit avoir eu au deuxième mois et demi une impression morale vive causée par la vue d'un homme mutilé. Mais pressée de questions, elle ne peut dire de quelle variété de mutilation il s'agissait; elle avoue que le lendemain du jour où elle a eu cette impression, elle l'avait déjà et définitivement oubliée et qu'elle ne se l'est rappelée qu'en voyant la malformation de son enfant.

A partir du troisième mois, la grossesse devient normale et facile à supporter. Les mouvements actifs auraient pourtant été perçus au début du quatrième mois et peut-être même à la fin du troisième. Ils ont toujours été intenses au point de réveiller plusieurs fois la mère pendant la nuit.

L'accouchement a eu lieu à terme sans accident. Présentation du sommet. On ne peut me donner aucun renseignement quant à la quantité des eaux et quant à l'état des membranes.

Dès la naissance on remarque : 1^o que chacun des pieds n'a que quatre orteils; 2^o que tous deux sont très fortement tournés en dehors.

Je le vois pour la première fois à l'âge de 4 mois. Enfant bien

portant, nourri au sein. Son incisive médiane inférieure commence à faire saillie.

Les deux pieds sont en valgus. Celui du côté droit est plus dévié que celui du côté gauche. Tous deux présentent une région plantaire très aplatie et tournée en dehors. La déviation ne peut se corriger entièrement. On ramène à peu près les pieds dans la rectitude, mais dès qu'on les abandonne la déformation se reproduit. Il n'y a pas de rotation. Les deux pieds ne présentent que quatre orteils. La direction horizontale de la ligne qui réunit leurs extrémités, l'absence de toute tubérosité au milieu du bord externe du pied me font penser que c'est le cinquième qui fait défaut. La malléole externe n'existe pas et l'on ne sent sur tout son trajet normal aucune trace du péroné. Le tibia est infléchi brusquement à l'union de son tiers moyen et de son tiers inférieur. Au niveau de la coudure, c'est-à-dire en avant, se voit une dépression punctiforme des téguments. En exerçant latéralement une douce traction sous la peau, on déplisse son invagination et l'on constate qu'elle est à ce niveau parcourue de fines stries à disposition étoilée. La difformité est parfaitement symétrique des deux côtés en ce qui concerne la jambe.

Étant donné le jeune âge de l'enfant, je conseille seulement à la mère de faire deux fois par jour des manipulations sur les pieds pour atténuer le varus, mais je lui fais prévoir qu'une opération sera sans doute nécessaire pour obtenir un résultat durable. Je pensais à l'arthrodèse tibio-tarsienne, mais voulais attendre pour la pratiquer que l'enfant fût assez avancé pour ne pas souiller son pansement et l'ossification poussée assez loin pour qu'il ne fût pas nécessaire d'enlever d'énormes tranches de cartilages. Il n'y avait d'ailleurs à opérer vite que l'indication de ne pas laisser les tendons se rétracter démesurément (indication que pouvaient satisfaire les simples manipulations maternelles). Il me paraissait donc à tous égards préférable de suivre préalablement l'enfant et de voir ce qu'il deviendrait. J'étais pourtant loin de m'attendre au changement survenu spontanément.

Le 8 août 1897, sur ma demande, on me reconduit l'enfant, qui est absolument transformé. Il a su marcher seul à l'âge d'un an. Il

joue volontiers toute la journée et court aussi vite et aussi longtemps que les autres enfants de son âge. Chaussé (et il porte des petites bottines achetées tout faites), il ne paraît présenter aucune déformation du pied. Il ne boite absolument pas. Examiné à nu, il n'a plus de trace de valgus ; son pied est parfaitement mobile et solide. Je complète son observation sur quelques points passés inaperçus lors du premier examen.

Genu valgum double. L'axe de la cuisse prolongé fait avec celui de la jambe un angle qui, mesuré au compas, est égal à 26° de chaque côté. Cette déformation disparaît dans la flexion.

Jambes. — De chaque côté, absence du péroné. Coudure tibiale un peu plus forte à droite.

Pieds. — Quatre orteils de chaque côté, le cinquième manquant, ainsi que son métatarsien. A droite, le premier et le deuxième orteil sont réunis par une syndactylie incomplète, le sillon de séparation apparaît au niveau de la matrice des ongles. A gauche, atrophie du troisième orteil, dont l'extrémité est en retrait sur le deuxième et le quatrième.

Hypospadias balanique. Pas d'autre malformation.

En présence de cet état, je me borne naturellement à conseiller à la mère de continuer ses petits massages et de me ramener de temps en temps l'enfant pour éviter ou ne pas laisser s'aggraver une récurrence de valgus.

Une série d'épreuves radiographiques a été prise au dispensaire par M. Frillet.

L'une, prenant les deux membres inférieurs de face, montre le développement des épyphyses inférieures du fémur et supérieures du tibia, moindre au dehors qu'au dedans, mais le résultat est un peu faussé par une légère rotation des deux membres.

Les deuxième et troisième exposent les jambes de profil, montrent l'absence du péroné et la courbure du tibia dans le sens antéro-postérieur.

Pour la quatrième, une plaque a été placée derrière les jambes, une autre sous la plante des pieds, le tube à égale distance de l'une et de l'autre dans l'intérieur de l'angle. Elle contrôle l'absence du péroné, montre que les tibias joignent à leur coudure

antéro-postérieure une courbure latérale convexe en dedans pour la jambe gauche, en dehors pour la jambe droite. Elle montre aussi qu'il n'y a que quatre métatarsiens et orteils et que les seuls noyaux ossifiés du tarse sont ceux de l'astragale, du calcaneum et du cuboïde.

OBSERVATION III

(KIRMISSON. — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*, p. 553.)

Un garçon d'un an, grand et fort pour son âge ; il jouit d'une très bonne santé. Quand on l'examine, on est immédiatement frappé par la difformité du membre inférieur droit. Tout d'abord il existe une différence considérable de longueur entre les deux membres. Tandis que le membre inférieur gauche mesure 29 centimètres, le droit n'atteint que 18 cent. $1/2$. Cette grande inégalité de longueur tient aux malformations portant sur les divers segments du membre.

La cuisse droite ne mesure que 13 centimètres de longueur, tandis que la gauche en a 16 ; à part ce raccourcissement, elle est bien conformée et sa circonférence est sensiblement égale à celle de la cuisse du côté opposé.

A la jambe, on note l'absence du péroné. De plus, ce segment du membre présente à son tiers inférieur une forte inflexion qui fait que son extrémité inférieure est portée en arrière et légèrement en dehors, formant ainsi, avec les deux tiers supérieurs de la jambe, un angle d'environ 140° ouvert en arrière. Au sommet de cet angle qui est tourné en avant, se voit une dépression cicatricielle de la peau d'une longueur de 8 à 10 millimètres. A ce niveau, la peau n'adhère nullement au tibia sous-jacent ; en palpant l'os, on sent qu'il forme en cet endroit une coudure brusque, dont le sommet correspond à la dépression cicatricielle.

Le pied ne possède que trois orteils avec les métatarsiens cor-

respondants ; le quatrième et le cinquième orteil manquent en totalité.

La longueur du pied, mesurée du côté de la face plantaire, est de 8 cent. $1/2$, tandis qu'à gauche cette longueur est de 9 cent. $1/2$. Le pied est dans l'attitude de l'équinisme forcé au point que sa face dorsale se continue presque directement avec la face antérieure de la jambe.

Le tendon d'Achille est fortement rétracté ; l'équinisme ne se laisse pas détruire. Il n'existe pas de malformations sur les autres parties du corps, à part un phimosis très accentué.

Rien à noter dans les antécédents.

OBSERVATION IV

(Ed. BOINET. — *Revue d'orthopédie*, 1899, p. 437.)

Juliette G..., du sexe féminin, naît à terme le 16 juillet 1899. Son poids à la naissance est de 3,050 grammes et sa longueur de 55 centimètres.

La mère a eu six enfants normalement formés, elle est bien portante ; elle est indemne de syphilis et de tuberculose ; elle n'a été atteinte pendant sa grossesse d'aucune maladie infectieuse ; elle n'a reçu aucun traumatisme.

Les antécédents pathologiques du père sont inconnus.

Le crâne est normal.

Les jambes et les parties externes des pieds sont seules le siège de malformations symétriques ; l'atrophie des jambes est surtout marquée au niveau de la région jambière externe. Elles ne mesurent que 8 centimètres de longueur.

La palpation, les examens radioscopiques et les radiographies ne nous ont pas permis de trouver le moindre vestige des deux péronés. Il s'agit donc d'une absence congénitale complète de ces deux os.

Les tibias, un peu aplatis latéralement, présentent, à l'union de

leurs deux tiers supérieurs et de leurs tiers inférieurs, une forte incurvation postérieure dont le sommet antéro-interne est recouvert par une petite cicatrice ombiliquée.

L'extrémité inférieure du tibia est portée en arrière et en dehors ; elle forme avec la partie supérieure de la diaphyse un angle de 120° à droite et de 130° à gauche. La déviation du tiers inférieur du tibia en dehors est assez prononcée ; elle contribue à donner au pied la position en *valgus*.

Les muscles de la région jambière postérieure sont durs, tendus, rigides, contractés ; les deux tendons d'Achille accentuent encore l'équinisme de chaque pied ; ils font sous la peau une forte saillie.

Les deux pieds, fortement déviés en varus-équin, sont dans un état d'extension forcée tel que leur axe est parallèle à celui des deux tiers supérieurs du tibia. Leur degré de flexion est insignifiant. Seule la pointe de ces pieds en valgus-équin repose sur le sol. Ainsi que le montrent les radiographies, le cuboïde, les quatrième et cinquième métatarsiens font complètement défaut. Les deux derniers orteils manquent aussi. Le pied gauche présente une syndactylie presque complète du pouce, du deuxième et du troisième orteil.

L'extrémité de la phalange unguéale est libre. Les trois orteils du pied droit sont, au contraire, bien distincts et nettement séparés.

En résumé, on constate un défaut de développement de l'arc externe du pied, avec absence complète du péroné.

La rotule, le condyle externe du fémur et la cuisse (dont la longueur n'atteint que 12 cent.) sont moins développés que chez un enfant du même âge.

Enfin, on voit au niveau du sommet de l'angle formé par l'inflexion du tibia, une petite dépression cicatricielle, linéaire, superficielle, mesurant 5 millimètres de longueur sur 3 de largeur ; elle est ombiliquée, déprimée en cul de poule ; elle n'adhère pas aux parties profondes ; aussi un pli fait à la peau permet-il de soulever et de refouler de dedans en dehors cet enfoncement cicatriciel.

Cette enfant est trop jeune pour être soumise à un traitement

soit orthopédique, soit chirurgical. Il ne pourra guère être institué que lorsqu'elle aura atteint l'âge de 2 ans.

OBSERVATION V

(SAMTER. — *Deutsche medicinisch Wochenschrift*, 1892, p. 509.)

M. Samter présente un cas d'absence congénitale du péroné chez un enfant de 4 semaines. En même temps existe un pied bot valgus très prononcé, d'une déformation du tibia à convexité antérieure, juste au dessous du milieu de l'os. Au niveau de la convexité, on voit une cicatrice linéaire, congénitale, mobile sur le plan osseux. Le traitement consisterait en redressement non sanglant (sans préjudice d'une ténotomie éventuelle).

Discussion. — M. Dohrn, du service duquel provient l'enfant, fait remarquer que contrairement aux cas décrits jusqu'à présent, cette déformation du tibia s'est produite seulement après la naissance. Il faudrait l'attribuer probablement à l'action des muscles. Il n'y a pas de col. On a souvent admis une fracture par pression locale intra-utérine pour expliquer les déformations congénitales du tibia. Cette explication ne devrait être acceptée que dans des cas exceptionnels, d'après lui.

Suivant M. Braun, la thérapie consisterait dans l'application d'attelles. Dans les cas graves, on produirait plus tard une ankylose artificielle du pied, on ferait l'excision d'un coin.

OBSERVATION VI

(HEINRICH SEGELKEN. — *Über congenitalen Defect Tibula.*)

Il s'agissait d'un garçon de trois semaines, fils illégitime d'une bonne et qui à côté d'une constitution généralement normale, présentait une malformation particulière de la jambe et du pied droits.

L'examen du malade nous fit voir que le tibia n'était pas droit, mais un peu incurvé dans son milieu, de façon à former un angle obtus ouvert en arrière. Sur cette courbure, la peau, qui d'ailleurs était normale, présente un aspect crevassé qui correspond à la crête du tibia ; elle est mobile sur l'os. On note que la longueur de la jambe droite du creux poplité à la malléole interne est inférieure de 2 centimètres à celle de la jambe gauche. On a aucune trace de péroné ni de malléole externe. Le pied est en valgus, jeté un peu de côté par suite d'une luxation, et présente une si forte flexion dorsale que le dos du pied touche presque la partie antérieure du tibia. Le pied se laisse ramener à la position normale, mais revient aussitôt à son ancienne place. La jambe est fléchie, mais peut prendre une position normale.

Au pied le tarse est complet ; on n'a que trois métatarsiens ; les deux derniers orteils manquent complètement. La musculature de la cuisse est indemne.

Les recherches qui ont été faites permettent d'affirmer que la mère est née de parents sains. Le père de l'enfant, un propriétaire chez qui la mère était en service, est également bien portant. Toutefois son père, c'est-à-dire le grand-père de l'enfant, aurait eu une jambe cassée il y a une vingtaine d'années, cette fracture ne se serait pas consolidée, et il en serait résulté une infirmité.

La grossesse avait suivi son cours normal, avec cette restriction que la mère se serait un jour fortement frappé le ventre contre une lessiveuse. Les mouvements de l'enfant n'avaient pas été perçus. Au moment de l'accouchement, la sage-femme n'avait vu qu'une quantité tout à fait minime de liquide amniotique.

OBSERVATION VII

(FRIEDERICI. — *Monstrum humanum rarissimum*.

Lips 1737.)

Il s'agit d'un enfant mort-né, qui à côté d'autres malformations des organes internes ou des membres, présentait une absence com-

plète des deux péronés. Les pieds étaient dans une position normale et sans malformation. La mère avait eu auparavant trois enfants normaux.

OBSERVATION VIII

(GOLLER. — *Miscellanor naturæ curiosor*, citiert von MECKEL, *Handbuch der patholog. Anatomie*, p. 750.)

Aux deux membres inférieurs les tibias seuls existaient, chez un fœtus du sexe féminin et de sept mois. Les péronés et les orteils externes faisaient complètement défaut.

OBSERVATION IX

(OTTO. — *Monstror. Sexcentor. Descriptio anatomica*, Nr 257, Tafel. XVII, fig. 7, und 8.)

Fœtus du sexe féminin, de six mois, à la jambe droite le péroné, et les muscles péroniers manquent. Les muscles de la jambe et les fléchisseurs sont violemment contractés.

Le pied est varus. Le métatarse est incomplet.

OBSERVATION X

(DUMAS. — *Principes de physiologie*, t. III, p. 103.)

Sur le squelette d'un estropié les os de la cuisse étaient rudimentaires. Le fémur s'articulait à droite avec le tibia. A gauche ces deux os étaient intimement soudés. Des deux côtés les péronés manquaient et le nombre des orteils était diminué d'un.

OBSERVATION XI

(DUVAL. — *Traité des pieds bots.*)

Dans ce cas il s'agissait d'un garçon de deux ans qui, d'un côté, présentait une absence complète du péroné. Le pied était équin varus. Les trois derniers métatarsiens et leurs orteils manquaient.

OBSERVATION XII

(FABER. — *Duorum monstrorum humanorum descriptio anatomica*, 1827. Zitiert bei Forster.)

Au côté gauche on ne trouve aucun vestige du péroné. Le pied manque complètement, et est remplacé par une sorte de cartilage rond, épais de trois doigts.

OBSERVATION XIII

(HOHL. — *Zur Pathologie des Beckens*, Leipzig, 1852.)

Une couturière, qui pendant sa grossesse, dans le but de cacher son état, s'était très fortement serrée, accoucha à terme d'un garçon qui présentait de nombreuses malformations internes et du squelette. A la cuisse droite le fémur était fortement diminué de longueur, à la jambe, le tibia avait une longueur normale, mais était d'une minceur extrême. Le péroné manquait complètement. L'astragale et le calcaneum étaient soudés. Les autres os du tarse manquaient, ainsi que les derniers métatarsiens et leurs orteils.

OBSERVATION XIV

(DANJAU. — *Gazette des Hôpitaux*, 1853, cité par GURLT.)

Danjau présentait un jour à la Société de chirurgie de Paris, un nouveau-né qui avait une absence complète du péroné et du petit orteil de chaque côté. Une jambe présentait à son tiers inférieur une courbure dirigée en avant et faisant un angle très fort. A ce niveau la peau avait un aspect cicatriciel. En même temps on notait un raccourcissement très prononcé du tendon d'Achille. Le pied était poussé en dehors.

OBSERVATION XV

(CHARON. — *Monstre ectromélien se rapprochant du phocomèle*. — *Presse médicale Belge*, 1880. Mentionné par FRICKE.)

A droite le tibia et le péroné manquaient ; à gauche le péroné seul faisait défaut. Les fémurs étaient très petits.

OBSERVATION XVI

(CHASSAIGNAC. — *Gazette des Hôpitaux*, 1853.)

Un enfant présentait une fracture congénitale du tibia. Le genou était fléchi, les muscles fortement atrophiés. Le péroné et trois orteils manquaient complètement.

OBSERVATION XVII

(RINGHOFFER. — *Description d'un monstre humain.* — *Virchow's Archiv.*, 1860.)

Chez un enfant mort-né dont les viscères présentaient de nombreuses malformations, la jambe droite ne possédait qu'un tibia. Il n'y avait aucune trace du péroné. En outre les os des pieds étaient constitués d'une façon tout à fait anormale.

OBSERVATION XVIII

(WAGSTAFF. — *Peculiar malformation of the leg and foot.* *Journal of Anat. and Physiol.* 1872.)

On notait un manque absolu du péroné et des trois derniers orteils chez un garçon de neuf ans, d'ailleurs bien bâti et fortement constitué.

OBSERVATION XIX

(BAUER. — *Malformation congénitale des membres inférieurs.* — *Langenbecks Archiv.*, 1869.)

Un enfant de 18 mois présentait un manque absolu du péroné. On notait aussi chez lui de l'hydrocéphalie, un bec de lièvre et une fente du voile du palais.

OBSERVATION XX

(BAUER. — *loco citato.*)

Un garçon de cinq ans, d'ailleurs bien portant, présentait une absence complète non seulement du péroné, mais encore de l'astragale et du calcaneum, de sorte que dans la marche le pied était jeté du côté et le tibia touchait le sol.

OBSERVATION XXI

(BAUER. — *loco citato.*)

Dans ce cas il s'agissait d'un enfant de dix ans chez qui les deux jambes et les deux pieds présentaient des malformations tout à fait importantes. A droite on n'avait ni rotule, ni tibia, ni péroné, de sorte que le pied également rudimentaire se trouvait en rapport direct avec la cuisse. A gauche le tibia était très mince et diminué de longueur, le péroné manquait complètement.

OBSERVATION XXII

(BLACHEZ. — *In Canstatt Jahresbericht über die Fortschritte, etc.*)

Chez un enfant de deux mois la jambe droite ne possédait que le tibia, le pied n'avait que quatre orteils ; à la place de la cuisse on trouvait un ligament osseux et fibreux.

OBSERVATION XXIII

(MEYERSONN. — *Un cas d'absence congénitale aux membres inférieurs.*
— *Virchow's Archiv.*, 1879.)

La jambe gauche présentait chez un jeune homme de 27 ans, mort de tuberculose pulmonaire, un développement tout à fait défectueux ; non seulement les muscles péroniers étaient très rudimentaires, mais toute trace du péroné était absente. On avait, en outre, un amaigrissement notable du pied correspondant qui ne se composait que d'un os. L'axe du pied est tourné en arrière. La face dorsale est tournée vers le bas. La face plantaire vers le haut.

OBSERVATION XXIV

(BLASIUS. — *Monatsschrift für Geburtskunde*, 1858. Bd XII, p. 131.
4 Fall.)

La jambe droite d'une jeune fille âgée de six semaines, qui est d'ailleurs normalement développée, n'avait aucune trace du péroné. Le tibia droit au tiers moyen et inférieur, forme un angle très obtus dont le sommet est dirigé en dedans et en avant.

A ce niveau la peau a un aspect cicatriciel. Entre les deux premières phalanges des second et troisième orteils se trouve une excroissance dermique. Le pied est d'ailleurs normalement constitué.

OBSERVATION XXV

(BLASIUS. — *loco citato.*)

Un garçon âgé de six mois présentait à peu près les mêmes malformations que le sujet du cas précédent. Le tibia présentait une

courbure dirigée en avant, au niveau de laquelle la peau formait un repli cicatriciel ; le péroné manquait complètement. Le pied où le petit orteil et son métatarsien faisaient défaut, était fortement valgus et légèrement équin. Le second orteil était trop court et relié par des brides au troisième et au premier orteil. Au pied droit on n'avait que quatre métatarsiens ; le quatrième et le cinquième orteils articulés avec le quatrième métatarsien étaient soudés à leur base. La jambe droite était plus longue que la gauche, d'un pouce.

OBSERVATION XXVI

(BUHL. — *Angeborener Mangel Beider Oberschenkelbeine, in Hentes und Pfeifers Zeitschrift für rationelle medicin.*)

Chez une femme de 70 ans, qui à côté d'une malformation du bassin présentait une absence des deux fémurs, le péroné manquait également des deux côtés. A l'extrémité inférieure du tibia se trouvait un prolongement qui représentait vraisemblablement la malléole externe. Le tarse n'avait que quatre os dont trois cunéiformes. Le quatrième semblait provenir de la fusion des autres os du tarse. Le quatrième orteil ainsi que son métatarsien faisaient défaut.

OBSERVATION XXVII

(DANJAU. — *loco citato.*)

Un enfant nouveau-né, vivant, présentait une absence complète du péroné droit. Les deux derniers orteils manquaient également. Le second et le troisième orteils étaient palmés. Le tibia de la jambe droite est incurvé. Sur cette courbure la peau a un aspect cicatriciel.

OBSERVATION XXVIII

(ITHEN. — *Dissertat. inaug. Zurich*, 1885.)

Cette observation qui se trouve dans la thèse d'Ithen sur les fractures de jambe intra-utérines, est tirée de la pratique du docteur Kaufmann.

La mère avait fait une chute à la fin du septième mois de sa grossesse. Cependant l'avortement n'eut pas lieu. Deux mois plus tard l'accouchement se fit normalement par le sommet. L'enfant présentait, à la naissance, une fracture compliquée du tibia avec absence du péroné.

14 novembre 1881. — L'enfant, alors âgé de 2 ans 1½, était bien constitué. La jambe gauche seule présentait des modifications importantes.

Le genou était en fort valgum, l'interligne articulaire oblique en bas et en dedans, le condyle interne du fémur très saillant en avant. La jambe était de 3 centim. 1½ plus courte que l'autre. A 5 centimètres au-dessus de la malléole interne existait une forte saillie du tibia faisant un angle de 20° avec l'os sous-jacent. Au point le plus saillant il y avait une cicatrice linéaire de 2 centimètres de largeur.

Malléole interne très saillante. Le calcaneum fait en dehors un angle de 90°. Le péroné et la malléole externe font défaut. La plante du pied à gauche mesure 10 centimètres. A l'avant-pied, deux orteils et deux métatarsiens sont infléchis à angle droit. La plante du pied droit mesure 13 centimètres de longueur.

Le soir, Kaufmann pratique l'amputation de Chopart. La guérison est complète au bout de trois semaines. Sur le pied amputé on ne trouve qu'un cunéiforme, trois métatarsiens et deux orteils.

Le système musculaire est imparfait et correspond à l'état rudimentaire des orteils. Il n'existe qu'un seul muscle lombrical.

10 février 1885. — L'enfant, de belle apparence, marche main-

tenant avec une seule béquille. Les deux cuisses sont de même longueur. Les muscles du côté gauche sont un peu plus grêles. La circonférence est de 29 centim. 1½ à droite, de 27 à gauche. Celle des genoux de 24 1½ à droite et 22 à gauche.

Les genoux ont une forme normale, mais la déformation jambière est toujours frappante. La circonférence du mollet est de 21 centimètres 1½ à droite, 17 à gauche. Le tibia gauche est atrophié et raccourci ; le raccourcissement a augmenté de 2 centimètres depuis 1881. Le moignon est normal ; il existe une bourse séreuse au niveau de son point d'appui. Le reste du pied paraît volumineux, massif, en raison de l'atrophie de la jambe. Les bords dépassent de 1 centim. 1½ les faces correspondantes de la jambe.

OBSERVATION XXIX

(MONSENGEIL. — *Angeborene Defekte im Bereich der unteren Extremitäten in Langenbecks Archiv.*, 1872, Bd. XII, p. 66.)

Il s'agissait ici d'un garçon de 7 mois, qui présentait une absence complète du péroné gauche et à l'union des tiers moyen et inférieur du tibia (qui lui était un peu diminué de longueur), il y avait un angle prononcé, au niveau duquel la peau était rétractée. Le pied, mal conformé, était en varus et il lui manquait les deux derniers orteils. La mère avait été renversée par un tonneau, au sixième mois.

OBSERVATION XXX

(KEMKE, *Inaugural-Dissertation*. Königsberg 1893. Fall. 22.)

Cette observation, communiquée par Muralt et que j'ai trouvée dans la thèse d'Ithen, concerne une absence totale du péroné gauche. Le pied gauche était un peu plus petit que le pied droit et il y manquait le deuxième métatarsien et le deuxième orteil.

OBSERVATION XXXI

(LEGER, citiert bei Veiel, *Über mangelhafte Bildung der extremitäten. Inaugural-Dissert.* Tübingen 1829, p. 20.)

Un enfant âgé de un an, bien développé, présentait un raccourcissement de la jambe droite. Le fémur n'était que rudimentaire, le tibia trop court et fortement incurvé, le péroné et la rotule manquaient complètement, de même que les deux derniers orteils. A gauche, absence complète de la rotule et du péroné.

OBSERVATION XXXII

(VEIEL, *loco citato*, p. 4.)

Enfant né à terme, sexe féminin, mort peu de temps après la naissance. Outre de nombreuses anomalies de développement, notamment des membres supérieurs, il y avait absence du fémur des deux côtés ; le péroné et la rotule manquaient à droite. Les os du tarse étaient soudés en partie. Le péroné et la rotule manquaient également à gauche.

OBSERVATION XXXIII

(VEIEL, *loco citato*. p. 9.)

Jeune fille de 15 ans. Les bras manquaient complètement et les membres inférieurs étaient considérablement raccourcis. L'ossature de tout le membre inférieur droit n'était représentée que par un seul os légèrement courbé en S, dont l'extrémité supérieure, en-

tourée de masses musculaires épaisses, s'articulait avec l'épine antéro-inférieure de l'os iliaque et dont l'autre extrémité s'articulait avec le tarse.

Cet os a dû être considéré comme le tibia. Il va de soi que le péroné faisait défaut.

Le pied n'offrait que deux orteils internes.

OBSERVATION XXXIV

(BRAUN. — *Über intrautérine Fracturen der tibia, in Langenbecks Archiv.*, 1886, Heft III, p. 670.)

Un enfant de 5 mois, reçu à la clinique chirurgicale de Heidelberg pour une malformation de la jambe droite, présentait un tibia, dont l'extrémité inférieure, dirigée en arrière, faisait un angle d'environ 90° avec le reste de l'os.

A l'endroit où l'os faisait l'angle, on voyait une cicatrice cutanée longitudinale et adhérente à l'os. Le pied était en abduction et en forte pronation de façon que la surface plantaire, légèrement fléchie, regardait en dehors. Du péroné droit il n'y avait aucune trace. Des deux côtés manquaient les orteils externes.

OBSERVATION XXXV

(*Loco citato.*)

Ici il s'agissait d'un homme de 17 ans, dont la jambe gauche était fortement raccourcie. On prétendait avoir observé, aussitôt après sa naissance, une fracture de la jambe gauche.

Le siège de cette fracture se trouvait ici aussi entre le tiers moyen et le tiers inférieur. On n'avait aucune trace du péroné. Le pied gauche était plus grêle que l'autre et était incapable de tout mouvement, soit volontaire, soit provoqué en raison du raccourcissement permanent de muscles.

OBSERVATION XXXVI

(ROSENBERG. — *Ein Fall von congenitaler fractur beider Oberschenkelbeine. Virchows Archiv für pat. Anat. und Physiol.*, 1865, Bd., XXXIV, p. 107.)

A côté d'un raccourcissement des deux jambes on notait une rotation en dehors due sans doute à une fracture congénitale du col dans les deux cuisses.

Les genoux étaient fléchis et incapables de mouvement. Le péroné manquait complètement. Le pied, fortement fléchi, était aussi ankylosé.

OBSERVATION XXXVII

(BIDDER. — *Typisch angeborene Wachstumsheimmung der Unterschenkelknochen. Langenbecks Archiv.* Bd. XXXVII.)

Chez une jeune fille de 10 ans, très bien constituée d'ailleurs, les deux jambes sont raccourcies. Des deux côtés, le tibia accuse aux tiers moyens un épaississement et une courbure à convexité interne et antérieure dont l'arête antérieure est légèrement saillante.

Toute trace de péroné et de malléole externe fait défaut des deux côtés. Le pied droit, qui est en abduction et en pronation, le bord externe étant tourné en haut et en dehors, n'a ni second ni cinquième orteil. Les métatarsiens qui s'y rattachent n'existent pas non plus.

OBSERVATION XXXVIII

(DUMÉRIL, *cité par Meckel. Handbuch der patholog. Anat.* I, 7, p. 746.)

Un homme présentait un manque complet des membres supérieurs, les mains étant placées tout près des épaules. Dans les

cuisses, les extrémités articulaires et les trochanters existaient seuls. La jambe ne possédait qu'un tibia dont l'extrémité inférieure était en rapport avec le pied ; la supérieure était reliée à l'iléon, épine antérieure et inférieure par un cartilage articulaire.

GBSERVATION XXXIX

(BRESCHET. — *Nouv. Journal de Médéc.*, 7, VII, 1820.)

Garçon de 10 ans, robuste, présente un raccourcissement considérable des deux jambes. Les cuisses sont en outre imparfaitement développées. Absence complète du péroné du côté droit. De plus, les trois orteils externes n'existent pas. A gauche, raccourcissement léger du péroné.

OBSERVATION XL

(KEMKE. — *Über angeborenen Defekt der Fibula Dissertation*. Königsberg, 1893, Fall. 27.)

Il fut présenté à la clinique des femmes un enfant d'ailleurs normalement constitué, en raison d'une malformation particulière à la jambe et au pied droits. Le tibia présentait dans son milieu une courbure à angle tourné en dehors et en arrière, mesurant 165°. La peau, sur la crête du tibia, était bleuâtre, non adhérente. Aucune trace du péroné. Le pied était en pronation forcée, la plante du pied était verticale. On ramenait difficilement le pied à sa position normale. Un métatarsien manquait ainsi que l'orteil.

OBSERVATION XLI

(FRICKE. — *Über congenitalen Defekt der Fibula Inaugural-Dissertation*. Bonn., 1887.)

Il s'agit d'un enfant de trois mois qui présente un raccourcisse-

ment de la jambe gauche. La jambe et la cuisse gauches sont notablement plus courtes que la jambe et la cuisse droites. Le tibia n'est décelable à gauche que sur une longueur de 5 centimètres, tandis qu'à droite on en trouve 15 centimètres.

Le tibia gauche présente en outre à son extrémité inférieure une légère concavité dirigée en dehors. Du péroné, aucune trace. Le genou forme un angle de 110° se laissant diminuer jusqu'à 90° , pouvant aller jusqu'à 135° dans l'extension maxima. Au pied, les deux orteils externes et les trois métatarsiens font défaut. Le pied est fortement équín. La flexion plantaire s'obtient facilement. L'extension n'est possible que jusqu'à un certain point très limité en raison du raccourcissement du tendon d'Achille. Les orteils seuls se meuvent ; le pied et la jambe ne sauraient se mouvoir.

OBSERVATION XLII

(REDARD. — *Deuxième contribution à l'étude des difformités du pied en rapport avec l'absence congénitale des os de la jambe. — Rev. mens. des malad. de l'enfance. Ref. von Bruckner.*)

Une jeune fille de 7 ans, indemne de toute tare d'ailleurs, présentait cette malformation congénitale.

Le tibia gauche était de 4 centimètres plus court que le droit et se trouvait, à son tiers inférieur, courbé en avant. Sur cette courbure qui était convexe, la peau était adhérente à l'os. Aucune trace de cicatrice ni de cal. La jambe était légèrement atrophiée, les muscles péroniers surtout. La malléole externe et le péroné faisaient complètement défaut.

Le pied gauche était plus petit que le droit de 1 centimètre et se trouvait en équínisme prononcé. Le premier métatarsien ne se pouvait déceler, les deuxième et troisième étaient en partie développés. En outre il y avait encore une légère scoliose lombaire. Aidée par un appareil, la jeune fille marchait bien.

OBSERVATION XLIII

(*Loco citato.*)

Un enfant de deux mois présentait un raccourcissement considérable de la jambe gauche. L'articulation de la hanche était indemne, le tibia et le fémur étaient soudés. L'articulation du genou, la rotule et le péroné n'existaient en aucune façon. Vers le milieu du membre, se trouvait en avant, une légère incurvation avec adhérence de la peau. Le pied était plat et valgus ; on constatait en outre une syndactylie des deuxième et troisième orteils. Le tibia droit était raccourci et présentait dans son tiers moyen une courbure à convexité antérieure. Au point le plus saillant se trouvait une petite dépression, au niveau de laquelle la peau était adhérente à l'os. Le péroné et la malléole externe manquaient. Le pied rudimentaire était en valgus. Le scaphoïde et le cinquième métatarsien n'existaient pas. On n'avait que trois orteils.

Dans la suite l'enfant se développa très difficilement, tant pour le corps que pour l'intelligence.

OBSERVATION XLIV

(*Loco citato.*)

Une jeune fille de 3 ans et demi présentait à la jambe droite, fortement courbée et atrophiée, une absence complète de la rotule et du péroné. Le tibia était notablement raccourci. Le pied, peu développé, était en valgus. Le cinquième métatarsien et le petit orteil faisaient défaut.

OBSERVATION XLV

(ERLICH. — *Untersuchungen über congenitalen Defekt und Hemmungsbildungen der Extremitäten.* — *Virchow's Archiv*, Bd. C. Fall 3.)

Jambe droite d'un fœtus à terme très raccourcie et déviée à gauche. Elle est en abduction et rotation en dehors. A la section, le fémur est très petit; il n'y a pas d'articulation au genou. Les tibias ont 7 centimètres de long, aplatis et recouverts en avant d'un bourrelet; les surfaces articulaires supérieures font défaut. Péroné et rotule manquent des deux côtés.

Parmi les os du tarse manquent les 2^e et 3^e cunéiformes; le cuboïde, l'astragale et le calcaneum sont mal formés, et aux trois os du tarse correspondent trois métatarsiens et trois orteils. Tout le pied est en varus.

OBSERVATION XLVI

(FRIEDLEBEN. — *Angeborene Anomalie der Femora.* — *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Bd. II, p. 220.)

Chez un enfant de 13 mois, mort d'éclampsie, on trouve à l'autopsie, à côté de malformations viscérales, à la place de l'os iliaque et du fémur qui manquaient des deux côtés, des masses musculaires épaissies et un cordon fibreux, qui s'étendent horizontalement de la symphyse iliaque jusqu'à l'articulation du genou.

Tous les ligaments articulaires manquent.

Le tibia est plus long qu'ordinairement. Aucune trace du péroné ni de la rotule.

OBSERVATION XLVII

(SALOMON. — *Über congenitalen Defekt der Fibula Dissertation*,
Leipzig, 1887.)

Un garçon de 4 à 5 ans avait du côté droit une absence congénitale du péroné. Le tarse était normal, le métatarse n'avait que trois os. Il y a trois orteils. Le pied prenait la position très accentuée d'un pied plat. L'articulation du genou était un genu-valgum très prononcé.

OBSERVATION XLVIII

(MOSENGEIL. — *Loco citato.*)

La jambe droite d'A. P..., âgé de 7 ans, s'étend en forme conique et s'amincit vers l'extrémité inférieure, la rotule est plus vers l'extérieur que normalement, la jambe en rotation externe, et le pied est un valgus prononcé, par rapport à l'extrémité très effilée de la jambe. Du péroné on ne sent que la tête, qu'on peut poursuivre à peu près un demi-pouce vers le bas. La malléole externe ne peut être décelée. Entre la malléole interne, qui est très développée, et le tendon d'Achille, situé un peu vers le dehors, on peut sentir une bande mince et tendue que l'on peut considérer comme un rudiment d'os, mais aussi comme l'extrémité inférieure d'un péroné mal formé et rudimentaire.

Tous les orteils existent et, à l'exception du gros orteil, sont recourbés.

OBSERVATION XLIX

(BILLROTH. — *Über einige durch Knochendefekte bedingte Verkrümmungen des Fusses in Langenbecks Arch.*, Bd. I, 1861.)

Chez une fille âgée de 9 mois, on sentait la tête du péroné gauche et un petit rudiment de cet os qui s'étendait un peu plus bas, mais à part cela on ne pouvait nulle part sentir des traces de péroné.

Le pied, où il manquait le petit orteil avec son métatarsien, était un valgus moyen. Voulait-on donner au pied une position normale, le tendon d'Achille, rétracté, se tendait, de même que le tendon du long péronier.

OBSERVATION L

(WAGSTAFFE. — *Loco citato.*)

Il s'agit ici d'une absence partielle du péroné chez une jeune fille de 14 ans, dont le membre inférieur droit, à cause d'un développement vicieux de la jambe et du pied, était de 4 pouces plus court que le gauche. Si on pouvait sentir au dessous du condyle externe du tibia la tête du péroné, on ne pouvait, par contre, rien sentir de la diaphyse ni de la malléole externe. Le pied, presque couché horizontalement, semblait luxé en dehors et en arrière. Les deux orteils externes manquaient, de même que les métatarsiens correspondants.

Les os du tarse étaient soudés ensemble.

OBSERVATION LI

(BRODHURST. — *Cases of intra-uterine fracture. — Medico-chirurgical Transaction*, 1860, Bd. XLIII.)

Dans ce cas, les quatre membres d'un nouveau-né faible et à peine viable étaient tellement malformés qu'aux deux bras manquait l'extrémité du cubitus ; aux deux jambes, la partie correspondante du péroné était introuvable.

Les deux pieds n'avaient chacun que quatre orteils, en même temps qu'il y avait pieds bots varus.

Les deux tibias devaient avoir subi une fracture intra-utérine, reconnaissable par une luxation provenant de sa consolidation ; la peau était adhérente à la ligne de la fracture.

OBSERVATION LII.

(SCHNELLE. — *Über angeborenen Defekt von Radius und Fibula. Dissertation*. Göttingen, 1875.)

Un homme de 29 ans, bien constitué, présentait à la jambe droite, vers l'articulation péronéo-tibienne supérieure, une éminence, probablement le rudiment de la tête du péroné. Le raccourcissement de la jambe était de 9 pouces. Le tibia était tellement raccourci, à cause d'une courbure à convexité regardant en avant et un peu en dedans, qu'il était 8 centimètres plus court que celui du côté sain. Le pied droit n'avait que le gros orteil et le 2^e orteil, normaux ; d'ailleurs, les trois orteils externes manquent, ainsi que leurs métatarsiens correspondants.

On ne peut reconnaître les os du tarse séparément. Ils présentent une dégénérescence manifeste.

Valgus très prononcé.

OBSERVATION LIII

(BRAUN. — *Loço citato*)

Dans le cas présent, la jambe droite d'un garçon de 16 ans était non seulement plus courte que l'autre de 12 centimètres, mais était en même temps fort amaigrie.

Le tibia, également trop court, présentait au dessous de son milieu une courbure à convexité antérieure, au dessus de laquelle la peau présentait une cicatrice blanche, luisante, mobile sur l'os. La malléole externe manquait totalement; il semblait qu'il en était de même de la moitié inférieure du péroné, tandis que la moitié supérieure en était très nettement décelable.

Au pied, qui était en valgus-équien très prononcé, il manquait le petit orteil. Les trois orteils externes étaient réunis par une membrane.

OBSERVATION LIV

(NAGEL. — *Über einige interessante Missbildungen an den Extremitäten*. — *Deutsch Klinik*, 1855.)

Sur le corps d'une femme à laquelle manquait le bras droit, la jambe droite était très raccourcie. Le fémur droit était plus court que le gauche, de même le tibia. Le péroné manquait, mais était remplacé par un cordon tendineux, à l'exception de la malléole externe, qui n'existait pas. Tous les orteils existaient. Comme il y avait entre le premier et le second orteil un grand espace, le gros orteil pouvait être opposé à son voisin comme le pouce à la main.

OBSERVATION LV

(WAGSTAFFE. — *Loco citato.*)

Chez un homme de 48 ans, mort de pyémie, la jambe gauche était très courte. Le fémur avait sa longueur normale, mais le tibia n'avait que 9 pouces. Il était très recourbé, avec convexité en avant et en dedans, tournée en bas vers l'extérieur, de sorte qu'à l'articulation du pied le péroné était juste en arrière. Il en manquait les $\frac{7}{8}$ supérieurs, la partie inférieure (un $\frac{1}{2}$ pouce) représentait la malléole externe, qui était luxée d'un pouce vers le haut.

Le pied était très étroit, n'avait que trois orteils et sa face dorsale était tournée vers l'extérieur, presque contre la jambe. Les os du tarse étaient soudés; il n'y avait que trois métatarsiens. La membrane interosseuse était très bien développée et une corde tendineuse courant le long de son bord externe semblait remplacer le péroné.

OBSERVATION LVI

(MECKEL. — *Handbuch der pathologischen Anatomie*. Bd. I, p. 750.)

Des os de la jambe, il n'y avait presque que le tibia trop court d'un tiers, fortement courbé vers le dedans. Du péroné on ne trouvait qu'un rudiment arrondi, effilé vers le haut, d'une longueur d'un pouce et demi, formant bourrelet externe. Tous les os du tarse sont lisses et minces, le scaphoïde et les cunéiformes beaucoup trop petits, le cuboïde manquait totalement. De même il manquait les 4^e et 5^e métatarsiens, ainsi que les 4^e et 5^e orteils; le 3^e est très grêle.

OBSERVATION LVII

(VOLKMANN. — *Ein Fall von hereditärer, congenitaler Luxatio des Sprunggelenks. — Beschrieben von Fahr. Dissertation, Halle, 1884.*)

Volkmanu remarqua chez le père et le fils l'absence de la partie supérieure du péroné et une luxation du pied en dehors. Cette malformation était héréditaire dans la famille.

Fahr écrit à ce sujet :

Le tailleur B... vint en 1872 à la clinique chirurgicale de Halle pour se renseigner sur une soi-disant malformation double de son fils, âgé de 3 ans.

Il dit que lui-même, ainsi que plusieurs membres de sa famille, souffraient du même mal, sans être beaucoup gênés pour la marche. La difformité des jambes consisterait, chez l'enfant, d'abord en ce qu'elles étaient très courtes ; des deux péronés on ne sentait que la malléole sur une longueur d'un pouce environ. Comme le pied basculait toujours en dehors et que l'enfant était ainsi gêné dans la marche, on commença un traitement orthopédique. Comme il était resté sans résultat, on réséqua trois mois après l'articulation du pied des deux côtés, où l'on remarqua une luxation du pied en dehors. La plaie guérit, et le résultat au point de vue de la position et de l'usage du membre fut satisfaisant.

Quelque temps après, Volkmanu eut l'occasion de faire l'autopsie d'un second enfant du même B... et ayant la même malformation, mais qui était mort à 13 mois sans avoir marché.

Le tibia était plus court que normalement, mais beaucoup plus gros. Le péroné ne mesurait que 4 centimètres et allait jusqu'à la moitié de la jambe. Là il était remplacé par un cordon tendineux qui s'insérait au condyle externe du tibia et représentait le ligament latéral externe. Les deux épiphyses existaient, la supérieure peu développée.

Le membre, vu dans son ensemble, présentait une légère courbure à convexité dirigée en dehors. L'axe du genou était donc de dedans en dehors et de haut en bas, tandis que pour l'articulation du pied c'était le contraire. Il en résultait un balancement de l'articulation et une élévation du côté externe de cet os. La suite en était une rotation en dedans de l'astragale avec un valgus accentué du calcaneum.

Quelques années plus tard, B... eut un troisième enfant atteint de la même difformité et qui mourut peu de temps après sa naissance.

D'après la description de Bidder, le tibia mesurait au côté interne 6 cent. 8, au côté externe 5 cent. 5 ; le péroné, qui allait à peine jusqu'à la moitié supérieure du tibia, mesurait 2 cent. 4, relativement large et plat, avec épiphyses cartilagineuses. Il était entouré de son périoste, dont la couche conjonctive se continuait par un cordon fibreux qui s'insérait en haut au condyle externe du tibia. L'épiphyse péronière inférieure dépassait légèrement la surface articulaire du tibia vers le bas.

OBSERVATION LVIII

(BRAUN. — *Loco citato.*)

Chez un enfant de 4 ans 1/2, qui mourut d'un accident dû au chloroforme pendant une opération de pied bot, le tibia droit présentait vers son milieu une convexité antéro-externe recouverte d'une cicatrice mobile, longitudinale, rétractée.

Le péroné n'avait que sa partie inférieure (5 cent. 5), comprimée vers en haut par un ligament long de 5 centimètres, blanc, luisant, s'insérant au tibia.

La malléole externe était peu développée.

Le pied était équin, il manquait le dernier orteil, ainsi que le métatarsien correspondant.

OBSERVATION LIX

(HILDEMANN. — *Beitrag zur Kasuistik der angeborenen Hemmungsbildungen der Extremität. Dissertation.* Kiel, 1882.)

Dans la clinique chirurgicale de Kiel, se présenta un cas où la moitié supérieure du péroné manquait totalement, tandis que l'inférieure existait, peu développée.

Le pied était en varus-équín, le tendon d'Achille et l'aponévrose plantaire très tendus.

OBSERVATION LX

(DUNN. — *Patholog. Transaktion.* — *Virchow's Jahresbericht*, 1890, Bd. II.)

Chez un enfant de 8 ans, le pied était tourné en dehors. Tandis que la malléole interne faisait une légère saillie, la malléole externe s'arrêtait à 1 pouce au dessus de son extrémité normale. Le tiers supérieur du péroné était normal. Le tiers moyen manquait complètement.

Le tibia avait une convexité antéro-interne.

OBSERVATION LXI

(KIRMISSON. — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale.*)

Il s'agit ici d'un enfant de 2 ans et 3 mois, dont le membre inférieur droit n'avait que quatre orteils et présentait une absence partielle du péroné. Cet os était représenté par un cordon fibreux,

terminé inférieurement par un noyau osseux. Au tarse, le calcaneum, l'astragale et le scaphoïde étaient soudés. On avait en outre un genu-valgum.

Sur ces 61 observations, nous relevons donc 49 cas d'absence complète du péroné, 12 cas d'absence partielle, 22 cas d'absence bilatérale et 39 cas d'absence unilatérale.

CONCLUSIONS

1° L'absence congénitale du péroné est une malformation dont la cause remonte au deuxième mois de la vie embryonnaire.

2° Cette cause n'est pas une fracture intra-utérine du tibia, mais un arrêt de développement amené surtout par une compression de l'amnios ou par des brides amniotiques.

3° On a noté dans cette malformation, dont on connaît un peu plus de cent cas, que l'absence complète du péroné était plus fréquente que l'absence partielle, qu'elle portait plus souvent sur un seul des membres inférieurs que sur les deux à la fois, qu'elle se caractérisait par un raccourcissement de la jambe, un déjettement du pied en équin valgus ou quelquefois varus, et dans bien des cas, par une inflexion du tibia.

4° Lorsque l'atrophie musculaire concomitante n'est pas trop prononcée, un traitement orthopédique ou chirurgical, ou les deux à la fois, en atténue notablement le pronostic.

5° Dans le traitement orthopédique, on aura recours aux manœuvres manuelles, ainsi qu'aux appareils destinés à

redresser le tibia et le pied, et à l'emploi de pilons et de chaussures appropriées.

Le traitement chirurgical (ostéoclasie, ostéotomie cunéiforme, ténotomie, arthrodèse) aura ses indications quand le traitement orthopédique sera resté impuissant ou insuffisant.

Vu :

Le 9 juillet 1900.

VU PAR LE DOYEN :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

GROSS.

GROSS.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR,

A. GASQUET.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- BOINET. — Ectromélie longitudinale externe des deux membres inférieurs. (*Revue d'orthopédie*, 1899, p. 437.)
- DARESTE. — Mémoire sur les anomalies des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production. (*Journal d'anatomie et physiologie*, 1882, p. 510.)
- Production des monstruosité, 1891.
- DEBIERRE. — *Journal d'anatomie et physiologie*, 1894, p. 609.
- DELANGLADE. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1898.
- DUMAS. — *Principes de physiologie*, 1806.
- DUVAL. — *Traité pratique de pied bot*, 1859, p. 116.
- FRÉLICH. — *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, janvier 1900.
- GEGENBAUR. — *Manuel d'anatomie comparée*, 1874.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — *Traité des monstruosité*, 1832.
- HERTWIG. — *Développement de l'homme et des vertébrés*, 1891.
- HEYDENREICH. — *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales* (Péroné).
- HOFFA. — *Lehrbuch der Orthopædischen Chirurgie*. (Stuttgart, 1898.)

- KIRMISSON. — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*, 1898.
- KOELLIKER. — *Embryologie de l'homme*, 1882.
- MECKEL. — *Manuel d'anatomie*, 1825.
- POIRIER. — *Traité d'anatomie humaine*, 1899.
- REDARD. — *Traité pratique de chirurgie orthopédique*, 1892.
- RIBEMONT-DESSAIGNE. — *Précis d'obstétrique*.
- SAINT-CYR. — Fractures intra-utérines de la jambe. (*Thèse de Paris*, 1898-1899.)
- SEGELKEN. — *Über congenitalen Defekt der Fibula*. (Leipzig, 1894.)
- SAMTER. — *Deutsche mediz. Wochens.*, 1892, p. 509.
- VILCOQ. — Fractures intra-utérines. (*Thèse de Paris*, 1889.)
-

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION	5
CHAPITRE PREMIER. — Historique	7
CHAPITRE II. — Embryologie	9
CHAPITRE III. — Description anatomique et anatomie patho- logique	12
CHAPITRE IV. — Pathogénie et étiologie.	17
CHAPITRE V. — Symptomatologie et diagnostic	26
CHAPITRE VI. — Pronostic et traitement.	28
CHAPITRE VII. — Observations.	34
CONCLUSIONS	69
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE	71

